

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1901

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 24 octobre 1901, à 1 heure

Par E. J. CADET

Licencié en droit

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE

DE

“ L'OSTÉITE DÉFORMANTE DE PAGET ”

Président : M. BERGER, professeur.

Juges : } MM. JANSELMÉ, professeur.

ACHARD et LAUNOIS, agrégés.

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

L. BOYER

IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, rue Racine, 15

1901

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Docteurs.		M. BROUARDEL
Professeurs		MM.
Anatomie		FARABEUF.
Physiologie		CH. RICHEL.
Physique médicale		GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale		GAUTIER.
Histoire naturelle médicale		BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales		ROUCHARD.
Pathologie médicale	}	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale		BRISSAUD.
Anatomie pathologique		LANNELONGUE
Histologie		CORNIL.
Opérations et appareils		MATHIAS DUVAL
Matière médicale et pharmacologie		BERGER.
Thérapeutique		POUCHET.
Hygiène		LANDOUZY
Médecine légale		PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie		BROUARDEL.
Pathologie expérimentale et comparée		N.....
		CHANTEMESSE
		JACCOUD.
Clinique médicale	}	HAYEM.
		DIEULAFOY
		DEBOVE.
		GRANCHER.
Maladie des enfants		JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale		FOURNIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux		TERRIER.
	}	DUPLAY.
Clinique chirurgicale		LE DENTU.
		TILLAUX.
Clinique ophthalmologique		PANAS.
Clinique des maladies des voies urinaires		GUYON.
Clinique d'accouchements	}	BUDIN.
		PINARD.
Clinique gynécologique		POZZI.
Clinique chirurgicale infantile		KIRMISSON.
Agréés en exercice.		
MM.	DESGREZ	LEGUEU
ACHARD	DUPRE	LEJARS
ALBARRAN	FAURE	LEPAGE
ANDRE	GAUCHER	MARFAN
BONNAIRE	GILLES DE LA	MAUCLAIRE
BROCA (Aug.)	TOURETTE	MENETRIER
BROCA (André)	HARTMANN	MERY
CHARRIN	HEIM	REMY
CHASSEVANT	LANGLOIS	ROGER
DELBET	LAUNOIS	SEBILEAU
		TEISSIER
		THIERY
		THIROLOIX
		THOINOT
		VAQUEZ
		VARNIER
		WALLICH
		WALTHER
		WIDAL
		WURTZ

Chef des Travaux anatomiques: M. RIEFFEL.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MES FRÈRES ET SŒURS

A MES MAÎTRES DES HOPITAUX

A M. LOUIS DUTHIL

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR BERGER

Professeur de clinique chirurgicale à la Faculté de Médecine.
Membre de l'Académie de Médecine.

A tous nos Maîtres des Hôpitaux, qui, de près ou de loin, ont contribué à notre éducation médicale, nous faisons un agréable devoir d'adresser ici l'hommage de notre profonde et sincère reconnaissance.

Monsieur le professeur Berger après avoir été pour nous d'une bienveillance toute spéciale, en des circonstances que nous ne saurions oublier, nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse. Qu'il lui plaise d'agréer, en particulier, nos vifs remerciements et l'assurance de notre entier dévouement.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE

DE

L' " OSTÉITE DÉFORMANTE DE PAGET "

INTRODUCTION

Depuis l'année 1877, date des premières publications de Sir James Paget (*Médico-chirurg. transact.* LX 1877), sur l'« *ostéite déformante* », les travaux se sont multipliés, tendant à éclairer la question encore si obscure des ostéopathies accompagnées de déformations.

D'après MM. Hirtz et Merklen (*Presse Médic.* 26 avril 1899), ces ostéopathies peuvent aujourd'hui se classer en trois grandes catégories :

1° Les ostéopathies de cause prochaine bien connue, les unes tenant à une lésion locale de l'os même : sarcome, kyste, ostéomyélite, etc ; — les autres se rapportant à une affection générale à localisations osseuses habituelles : syphilis, tuberculose, rhumatisme, etc.

2° Un deuxième groupe, d'étiologie déjà moins certaine, où l'on fait intervenir des troubles trophiques du tissu osseux aboutissant à un vice de développement (rachitisme), à un ramollissement (ostéomalacie) et, concurremment, à une fragilité du squelette plus ou moins étendue.

3° Restent quelques affections, véritables entités pathologiques, caractérisées par des lésions osseuses de nature encore discutée, à tendance hypertrophique, à allure chronique et spéciales à chacune d'elles. Dans ce groupe viennent prendre place l'*acromégalie*, l'*ostéite hypertrophiante pneumique*, la *spondylose rhizomélitique*, individualisées par M. P. Marie, la *léontiasis ossea de Virchow*, enfin l'*ostéite déformante de Paget*.

Mais, à côté de ces ostéopathies bien classées, on a publié ces derniers temps quelques observations qui s'éloignent plus ou moins des types décrits jusqu'ici et sur lesquelles les auteurs se refusent à mettre une étiquette. Nous citerons l'ostéopathie décrite par M. P. Marie dans les *Bulletins de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, 15 janvier 1892, et le cas étudié par MM. Hirtz et Merklen dans la *Presse Médicale* du 26 avril 1899. Enfin, les publications de M. Millan (*Soc. anatomiq.*, 3 février 1899) et de MM. Moizard et Bourges (*Arch. Méd. expériment.*, juillet 1892), comprennent des cas de classement difficile, mais possible cependant, puisque l'observation de M. Millan se rapporte à la *spondylose rhizomélitique*, et celle de MM. Moizard et Bourges à la *maladie osseuse de Paget*.

Toutes ces récentes publications sont venues compliquer l'étude des ostéopathies accompagnées de déformations et rendre plus difficile le diagnostic de la *maladie*

de Paget. Le cas de MM. Moizard et Bourges, que nous examinerons en temps voulu, s'écarte sensiblement du tableau clinique qu'on a l'habitude de constater et M. Milián a été tenté, d'abord, de faire de son observation de *spondylose rhizomélisque* un cas d'*ostéite déformante*.

Aussi, en publiant à notre tour une observation de *maladie osseuse de Paget* à forme spéciale, avec photographies et radiographies à l'appui, avons-nous trouvé intéressant de reprendre la description classique de cette ostéopathie et de fixer les éléments symptomatiques nécessaires et suffisants pour caractériser l'affection. Notre observation, comme celle de MM. Moizard et Bourges, semble prouver que le cadre de *l'ostéite déformante* tracé par les premiers auteurs, beaucoup trop étroit pour s'adapter à tous les cas susceptibles d'y rentrer, demande à être élargi. De même qu'il existe des scarlatines frustes où l'angine est la seule manifestation objective de la maladie éruptive, on peut voir de même des *maladies de Paget* frustes où manquent beaucoup de signes classiques.

Nous diviserons notre travail en trois parties :

Dans un premier chapitre, nous ferons l'étude clinique de la *maladie osseuse de Paget* telle que l'ont constituée les travaux les plus récents, en nous efforçant de mettre en relief les points qui nous paraîtront présenter le plus d'importance diagnostique.

Le chapitre deuxième sera consacré à l'analyse de notre observation.

Notre troisième et dernier chapitre comprendra deux paragraphes : 1^o nous passerons en revue les différentes

ostéopathies décrites jusqu'ici pour en établir le diagnostic avec la *maladie osseuse de Paget* ; — 2° abordant enfin la discussion de notre observation, nous reviendrons sur les particularités que présente cette dernière et qui tendent à faire admettre, à côté de la forme classique de l'*ostéite déformante*, des formes plus ou moins effacées.

Notre étude étant exclusivement clinique, nous n'avons pas cru devoir consacrer un chapitre spécial à l'histoire de la maladie. Les documents relatifs aux divers points qui nous intéressent seront signalés, chemin faisant ; on trouvera, d'ailleurs, à la fin de notre travail, un index bibliographique.

CHAPITRE I

L'ostéite déformante de Paget est une affection assez rare ; le nombre des cas publiés est, du moins, quelque peu restreint. Dans sa thèse de Paris, 1893, M. Joncheray en compte une soixantaine ainsi répartis : 40 en Angleterre, dont plus de 20 appartenant à Sir James Paget ; 15 en France ; 1 en Allemagne ; 4 ou 5 en Amérique. On doit cependant ajouter à la statistique précédente les trois nouveaux cas de MM. Magdeleine, Robin, Meunier (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1894), et les quatre cas lyonnais dont trois appartiennent à M. A. Pic (*Prov. Médic.*, 7 nov. 1896).

L'étiologie est absolument indéterminée. Les auteurs ont considéré *l'ostéite déformante* comme une affection de l'âge mûr. Elle débute, le plus souvent, au moment de la cinquantaine ; dans la somme des observations recueillies on ne trouve que deux cas un peu plus précoces, mais jamais l'évolution morbide ne s'est manifestée avant l'âge de vingt-huit ou trente ans.

Doit-on, au point de vue du diagnostic, attacher une réelle importance à cette manifestation tardive de la maladie ? Nous serions tenté de ne pas le croire. A propos de notre observation et de celle de MM. Moizard et Bour-

ges, nous reviendrons sur ce point ; contentons-nous de dire, pour l'instant, que le début de l'affection, très insidieux, n'est pas toujours facile à déterminer d'une façon précise.

Les autres facteurs étiologiques sont encore moins nets.

Le *sexe* est indifférent ; la femme est atteinte dans les mêmes proportions que l'homme.

Bien que Lunn ait vu deux frères pris ensemble, et M. Pick une malade dont le père avait eu des déformations semblables à celles qu'elle présentait, on ne saurait reconnaître une influence réelle à l'*hérédité directe*.

Mais, existe-t-il une *hérédité diathésique* pouvant être mise en cause ; en d'autres termes, la *maladie osseuse de Paget* tient-elle à l'une de ces familles morbides individualisées par M. Bouchard ? Seul M. Richard, dans sa thèse de Paris, 1887, prétend que l'*ostéite déformante* n'est pas un genre morbide à part, qu'elle dépend de l'*herpétisme* aux manifestations duquel elle est souvent liée.

Les quelques accidents arthritiques, peu importants d'ailleurs, qu'on a relevés chez certains malades, ne peuvent vraiment pas être invoqués à l'appui de cette opinion.

Et la *syphilis*, le *cancer*, faut-il leur reconnaître une action quelconque ? Paget qui, dans ses observations, avait signalé la présence très fréquente du cancer viscéral chez les gens atteints d'*ostéite déformante* (cinq fois sur six autopsies), ne pouvait croire à une simple coïncidence ; mais, depuis, cette proportion a été reconnue beaucoup trop forte et l'on a envisagé le cancer comme une complication. Quant à la syphilis, elle n'a pu être incriminée.

M. Joncheray ayant observé, chez le malade dont il a

rapporté l'observation, une dilatation assez marquée du système veineux superficiel serait tenté d'expliquer les déformations de la *maladie osseuse de Paget* par un vice de la circulation.

En somme, rien de particulier n'est à retenir de l'étiologie de l'*ostéite déformante*, si ce n'est peut-être le début de la maladie à un âge avancé; encore mettrons-nous en doute, plus loin, la valeur de ce détail.

Par contre, les *symptômes* sont, pour certains, du moins, de la plus haute importance. Comme les auteurs ne s'accordent guère sur leur date d'apparition, nous suivrons, pour leur étude, la division classique en *signes physiques*, *signes fonctionnels* et *signes généraux*.

Les *signes physiques* consistent en l'*hypertrophie* et la *déformation* des os, celle-ci semblant être la conséquence de celle-là. Toujours, dit M. Joncheray, l'os est déjà grossi quand on le voit déformé. Sans doute, pendant le travail de formation du début (travail se manifestant par l'hypertrophie et qui, selon Paget, ne serait que le fait d'une inflammation), il se produit un ramollissement relatif des os, qui les sollicite à accentuer leurs inflexions normales. Ce sont ces déformations osseuses qui ont permis à Sir James Paget de systématiser la maladie qui porte son nom; aussi méritent-elles d'être examinées en détail.

D'une façon générale, on peut dire qu'elles sont *multiplés* et *symétriques*; qu'elles siègent sur la diaphyse des os et ne sont que l'exagération de leurs courbures normales. Mais, empressons-nous de faire observer que le tableau symptomatique est loin d'être toujours aussi riche et qu'il n'est nullement nécessaire de relever, chez un même

individu, toutes les lésions que nous allons étudier pour être à même de poser le diagnostic d'*ostéite déformante*.

Aux membres, disent les auteurs, les déformations portent habituellement sur les cuisses et les jambes où elles sont plus considérables et plus symétriques que partout ailleurs. On ne saurait, cependant, ériger en règle cette prédominance des lésions aux membres inférieurs. Quelquefois l'affection s'attaque aux avant-bras et aux bras, à l'exclusion des cuisses et des jambes; notre observation le prouvera plus loin.

Les *fémurs* sont en arceaux à concavité interne et postérieure et présentent une augmentation de volume facile à constater à la palpation; les *trochanters* sont saillants et remontés. Les *rotules* proéminent et les genoux restent écartés. Les malléoles, au contraire, sont rapprochées l'une de l'autre, au point d'amener quelquefois l'entrecroisement des jambes; et cela, grâce à la courbure exagérée des *tibias*. Outre leur incurvation qui se fait en dedans et en arrière, comme celle des fémurs, ces os présentent un notable épaissement qui émousse leur crête, transformée bien souvent en une véritable face. Les altérations des *tibias* ont été considérées par beaucoup comme les plus précoces. Par le fait de ces déformations, la longueur des membres inférieurs se trouve diminuée, le malade est de taille plus petite et prend un aspect raccourci des plus caractéristiques.

Le *tronc* est déjà beaucoup moins touché. Les *os iliaques*, plus ou moins hypertrophiés, ont leur crête épaissie et déjetée en dehors; le *bassin* est élargi, comme écrasé. La *colonne vertébrale* a été assez peu étudiée

et pourtant il serait intéressant d'en déterminer les caractères précis, afin d'éviter les confusions possibles avec la *spondylose rhizomélisque*. On remarque un certain degré d'ankylose des *vertèbres*; mais, ce qui domine, c'est une incurvation générale du rachis en avant. Quant à la *scoliose*, les auteurs ne la mentionnent pas; à peine signale-t-on, dans quelques observations, une légère courbure latérale de la tige vertébrale. Nous l'avons trouvée nettement accentuée chez notre malade.

Cette partie du squelette obéit, elle aussi, aux règles générales qui président à la déformation dans la *maladie osseuse de Paget*; c'est dire qu'elle est hypertrophiée dans son ensemble. Cette hypertrophie est surtout marquée au niveau des *apophyses épineuses*, directement accessibles sous la peau; le palper en est tout particulièrement rugueux. Les *côtes*, subissant l'influence de l'ankylose rachidienne, perdent beaucoup de leur mobilité; considérablement épaissies, exagérées dans leur courbure, elles font saillie sous la peau et donnent au thorax une forme cubique qui, dit M. Poncet, rappelle le thorax des emphysémateux. D'ailleurs, l'emphysème est bien souvent concomitant. Les *omoplates* présentent toujours un épaississement notable.

Le tronc ainsi déformé dans sa charpente revêt un aspect tout à fait spécial; il est plus court, comme ramassé sur lui-même. Le thorax descend en lorgnette dans l'abdomen, si bien que le jeu du diaphragme et le libre fonctionnement des organes abdominaux peuvent s'en trouver gênés.

Par suite de ce tassement du tronc, les *membres*

supérieurs vont sembler allongés ; les mains descendront jusqu'à hauteur des genoux. Quant aux déformations qu'ils peuvent présenter, on leur a attribué une fréquence et une symétrie beaucoup moins grandes qu'à celles des cuisses et des jambes, avec une prédilection marquée pour les avant-bras.

Les rares lésions relevées sur les os des mains et des pieds ont toujours été sans importance. Il s'agit donc là d'un caractère de tout premier ordre au point de vue du diagnostic.

Au contraire, les déformations de la *tête*, qui, d'ailleurs, peuvent manquer, comme nous le verrons bientôt, ont été mises en évidence par tous les auteurs. Qui n'a entendu citer la classique légende du chapeau devenu trop étroit d'une saison à l'autre ? Le *crâne* est augmenté de volume ; les os épaissis ont une courbure anormale. Aussi les bosses pariétales bombent-elles de chaque côté ; les fosses temporales n'existent plus, comblées par le relief de leur plancher osseux. Les déformations sont d'autant plus évidentes que la *face* reste toujours indemne, du moins dans la majeure partie de sa totalité. Quelquefois, en effet, on a relevé un épaississement du *maxillaire inférieur* et des *os malaïres* ; mais, ces lésions, quand elles existent, sont très disproportionnées avec celles du crâne qui surplombe la face et semble l'écraser sous son poids. *Nous avons encore dans cette immunité presque absolue des os de la face un signe d'une grande valeur diagnostique.*

Le *cou* est tassé et incliné en avant, comme le reste de la colonne vertébrale.

En résumé, il est plusieurs caractères assez nets qui impriment aux déformations osseuses, dans la *maladie de Paget*, une individualité clinique bien tranchée. Ce sont : d'une part, l'hypertrophie qui peut atteindre toutes les pièces du squelette, à l'exclusion de certaines d'entre elles (os de la face, des pieds et des mains) ; de l'autre, l'exagération des courbures normales des parties atteintes. En outre, ces os hypertrophiés et déformés ne sont pas fragiles ; les quelques cas de fractures, observés au début de la maladie, font l'exception et sembleraient simplement prouver le ramollissement primitif dont nous avons parlé plus haut. L'aspect général du malade ne manque pas, non plus, d'être particulier ; nous ne saurions mieux faire que d'emprunter à M. Poncet la belle description qu'il en a donnée dans la seconde édition du *Traité de chirurgie* de MM. Duplay et P. Reclus.

« Il (le malade) se présente dans une attitude bien spéciale (attitude simienne), de sénilité précoce, tassé sur lui-même plutôt que soudé, comme dans la maladie de Parkinson. La tête et le tronc sont inclinés vers le sol, les membres inférieurs demi-fléchis, les jambes en colonnes incurvées, les bras tombants, trop lourds pour la canne qui semble maintenir péniblement l'équilibre peu stable de l'ensemble ».

Parmi les *signes fonctionnels*, le plus important, à coup sûr, est la *douleur*. Elle est des plus variables, autant dans sa date d'apparition que dans sa forme.

C'est, en effet, soit un symptôme de début, se manifestant bien avant les premières déformations et pouvant, d'ailleurs, se prolonger jusqu'à l'apparition des signes

osseux ; soit un symptôme plus tardif, venant à l'occasion même de ces déformations.

Les douleurs du début sont remarquables par leur extrême intensité. Elles ne laissent aucun repos au malade, car elles se produisent la nuit comme le jour, aussi bien spontanément qu'à la pression. Elles rappellent soit les douleurs névralgiques, soit les douleurs rhumatismales. Quelquefois elles revêtent une allure plus spéciale qui, avant l'apparition des déformations du squelette, peut donner lieu à des erreurs de diagnostic : ce sont de véritables douleurs fulgurantes, ou même des douleurs en ceinture, survenant par crises et simulant à s'y méprendre les douleurs de la période préataxique du tabès.

Les douleurs tardives sont beaucoup moins intenses. On le comprendra aisément si, avec M. Joncheray, on admet que les manifestations douloureuses, au niveau des os, sont dues à la distension du périoste. Elles ont, de plus, un caractère moins nettement spontané que les douleurs précoces ; elles surviennent lorsque le sujet s'est un peu fatigué, à la suite d'une marche, par exemple. Elles sont vagues, indécises ; ce sont plutôt des engourdissements, une sensation de courbature du membre. M. Joncheray signale, à leur suite, la présence d'œdème malléolaire et une hyperthermie locale légère au niveau des tibias.

Dans quelques cas à évolution très lente, le symptôme douleur a complètement manqué. D'après le même auteur, ce fait pourrait s'expliquer par la lenteur du processus morbide, qui laisserait au périoste le temps de céder sans se plaindre.

En dehors de la douleur, on remarque parfois certains symptômes que l'on peut classer soit dans les signes fonctionnels, soit dans les complications. Ainsi M. Joncheray a signalé des *troubles mentaux* passagers, de la *surdité*, de la *choroïdite* qu'il met sur le compte de compressions nerveuses. Disons, en passant, que la réalité de ces compressions auxquelles l'auteur fait jouer un rôle assez important dans la symptomatologie de l'*ostéite déformante* est loin d'être toujours démontrée. Pour ce qui est du crâne, en particulier, les orifices des nerfs, qui ont été trouvés rétrécis, l'étaient d'une manière insuffisante pour expliquer les symptômes observés pendant la vie.

Les *signes généraux* sont absolument nuls ; il n'y a pas de fièvre, les fonctions digestives sont intactes.

Et quelle sera l'évolution d'une *maladie osseuse de Paget*? « Dans les deux tiers des cas, dit M. Poncet, la « douleur s'installe très violente, dès le début de la « maladie, avant tout signe extérieur. Puis, les déformations se montrent, d'abord aux membres inférieurs, « aux tibias, pour gagner d'autres parties de la charpente « osseuse, dont la totalité arrive à être prise au bout de « dix à quinze ans, exceptionnellement au bout de deux « ou trois ans.

« Pendant cet envahissement, sauf dans les périodes « de début durant lesquelles les douleurs trop violentes « le condamnent à l'immobilisation, le malade, ou plutôt « l'infirme, peut continuer à vaquer à la plupart de ses « occupations. Il est affaibli, marche avec peine, en s'ai-

« dant d'une canne, mais ne souffre d'aucun trouble viscéral.

« Cependant, si, dans la majorité des cas, l'ostéite « déformante ne semble pas devoir par elle-même abréger la durée de la vie, il ne faut pas oublier que le pronostic en est assombri par la concomitance si fréquente « du cancer ; Paget avait trouvé cinq fois une tumeur « maligne sur six autopsies (proportion reconnue trop « forte depuis) ».

Telle est la physionomie de l'ostéite déformante classique. Mais, ce tableau symptomatique subit quelquefois des variations qui n'ont été que peu étudiées par les auteurs.

Voulant créer des types cliniques, M. Joncheray a établi une *forme douloureuse* et une *forme indolore*.

La première, la plus fréquente, débiterait par les membres inférieurs, prendrait à la longue le crâne et le rachis, respectant le plus souvent les membres supérieurs.

La seconde attaquerait, en premier lieu, les avant-bras et les bras, aurait une marche plus lente et présenterait des lésions beaucoup moins accentuées.

En raison même de l'extrême variabilité de la douleur, dans la *maladie de Paget*, la classification de M. Joncheray, basée sur ce symptôme, ne nous semble guère acceptable. Et, en effet, souvent les deux formes établies par l'auteur se trouveront confondues : tel individu, par exemple, qui présentera à la fois des déformations considérables et des lésions peu accentuées, aura vu les premières évoluer d'une façon insidieuse, tandis que les dernières auront été accompagnées de douleurs intenses.

A notre avis, mieux vaudrait envisager l'étendue plus

ou moins grande des lésions osseuses qui, toujours identiques dans leur mode de déformation, font presque à elles seules toute la maladie. Suivant que ces lésions seraient généralisées, — localisées à un ou plusieurs groupes d'os, — ou seulement limitées à une ou plusieurs pièces du squelette, on pourrait distinguer une *forme complète*, une *forme incomplète* et une *forme fruste*.

Le diagnostic, dans cette dernière variété clinique, sera souvent peu aisé, mais toujours possible par un examen minutieux des déformations, ainsi que l'atteste le cas publié par MM. Moizard et Bourges dans les *Archives médicales expérimentales* de juillet 1892.

La maladie avait débuté vers l'âge de vingt et un ans. L'hyperostose ne portait que sur les deux tibias, le fémur et la clavicule du côté gauche. Les autres parties du squelette étaient absolument normales. Cependant le diagnostic de *maladie de Paget* put être fait d'une façon certaine tant à cause de la localisation des lésions à la diaphyse des os atteints, dont les courbures étaient exagérées, que de l'évolution lente et progressive de la maladie encore compliquée d'un cancer de l'estomac. L'examen histologique, pratiqué par la suite, a permis, du reste, de constater des altérations osseuses analogues à celles décrites par Stilling dans ses *Recherches anatomiques sur la maladie de Paget*.

Notre observation, recueillie dans le service de M. Ménétrier, à l'Hôpital Tenon, se rapproche en certains points de celle de MM. Moizard et Bourges. Nous allons l'analyser dans le chapitre suivant.

CHAPITRE II

Il s'agit d'un journalier de cinquante-sept ans, Hippolyte C..., entré le 15 avril 1899 à l'hôpital Tenon.

Rien de bien spécial à noter du côté des *antécédents héréditaires*. Le père de notre malade est mort de vieillesse ; sa mère a succombé à une pneumonie, également à un âge avancé. Deux frères et une sœur ; l'un des frères est mort vers l'âge de vingt-cinq ans, probablement de tuberculose.

La première enfance de Hippolyte C... s'est passée sans nulle autre maladie qu'une rougeole et une angine. Dès l'âge de quinze ou seize ans, il éprouva des douleurs lombaires qui survenaient seulement quand il se baissait, au cours de son travail. Ces douleurs étaient peu violentes ; elles ne l'obligèrent même pas à consulter un médecin. Mais, très affirmatif sur ce point, notre malade prétend que, dans la suite, elles ne l'ont jamais quitté jusqu'au jour même où il nous raconte son histoire.

A dix-huit ans, il eut une variole très légère qui lui a laissé à peine quelques cicatrices sur le visage. Un interrogatoire sévère n'a pu déceler l'existence ni d'une syphilis antérieure, ni même d'une blennorragie ; et cependant

notre malade avoue avec une certaine bonhomie qu'il a toujours eu et a encore un grand appétit sexuel.

Marié à trente ans, il eut six enfants dont quatre survivent, bien constitués et bien portants ; deux sont morts en bas âge, l'un à six semaines, l'autre à quinze mois ; c'étaient deux jumelles de constitution délicate et le père ne peut préciser la nature des affections qui les ont emportées.

Il y a huit ou dix ans, les douleurs lombaires qui n'avaient pas quitté le malade depuis l'âge de quinze ou seize ans, augmentèrent rapidement d'intensité, avec même une sorte de brusquerie. En quelques jours, elles devinrent assez violentes pour empêcher tout travail ; et, contrairement à ce qui s'était passé jusque-là, elles existaient d'une manière constante, en dehors des mouvements de flexion et d'extension du rachis, dans les intervalles de repos, se prolongeant parfois pendant la nuit, au point de priver le malade de sommeil.

A différentes reprises, Hippolyte C... consulte plusieurs médecins qui essaient, tour à tour, tous les traitements symptomatiques usuels, sans aucun résultat.

Peu à peu les douleurs se font si intenses et si continues que la marche en est sérieusement entravée. Elle n'est possible que le « corps courbé en deux » ; le malade nous raconte qu'il était obligé de se joindre les mains derrière le dos « pour soutenir ses reins ». Existait-il, à ce moment, un certain degré d'ankylose de la colonne vertébrale, ou bien l'impotence relative était-elle due simplement à l'intensité des douleurs ? Il nous est

absolument impossible de le déterminer, malgré une enquête approfondie.

Après une période de souffrances, qui dure quatre années environ, les douleurs restant toujours cantonnées à la région lombaire, Hippolyte C... est tout étonné de constater, un beau jour, en s'habillant, que son avant-bras droit est légèrement déformé. Cette déformation, comme on le voit, s'était établie d'une façon insidieuse, sans la moindre manifestation douloureuse pouvant attirer l'attention.

Bientôt les douleurs lombaires, dit le malade, « remontent dans le cou ». Ce sont des douleurs comparables à celles d'un torticolis, beaucoup moins intenses, à coup sûr, que les douleurs lombaires. Elles se produisent surtout pendant les mouvements de rotation de la colonne cervicale et s'accompagnent d'une sorte de bruit de crépitement qui se répercute jusque dans les oreilles.

Il y a deux ans, c'est-à-dire à l'âge de cinquante-cinq ans, Hippolyte C... remarque que son bras gauche se déforme aussi ; mais, la déformation n'est pas ici indolore. Elle est accompagnée d'une sorte d'engourdissement qui rend assez pénibles les mouvements d'élévation du bras. Cet engourdissement persistait encore à l'époque de notre examen.

Pendant les deux années qui suivent, le malade s'occupe surtout de se soigner. Vers le mois d'octobre 1898, il va consulter le médecin d'un dispensaire et, pendant trois mois consécutifs, il absorbe deux grammes d'iodure de potassium par jour. Ne voyant aucune amélioration se produire dans son état, il s'adresse à un autre médecin

en janvier 1899; quinze jours durant, il prend du sulfate de chaux (il ne peut dire à quelle dose), et, pendant quinze autres jours, il est soumis aux frictions mercurielles. En février 1899, il voit M. Déjerine qui diagnostique une *maladie de Paget* et le remet à l'iode.

Enfin, le 15 avril 1899, il entre à l'Hôpital Tenon pour ses douleurs qui ne cessent de le préoccuper et aussi parce que, depuis trois ou quatre ans, il a beaucoup maigri.

Notre malade est d'apparence assez maigre, légèrement courbé en avant, bien qu'il relève la tête en marchant (Voyez fig. I). Les déformations osseuses les plus évidentes siègent aux *membres supérieurs*.

Du côté droit, l'*humérus* paraît normal; la palpation ne relève aucun épaissement de l'os; les reliefs musculaires du bras sont bien dessinés. A l'*avant-bras*, les déformations sont, au contraire, très accentuées (Voyez fig. I et II). Le *radius* et le *cubitus*, grandement hypertrophiés, ont subi par suite de leur accroissement anormal une forte incurvation. Dans la position de demi-pronation, le bras tombant le long du corps (Voyez fig. I), cette incurvation apparaît très nette, avec sa concavité tournée vers l'axe médian du tronc. Si l'on fait reposer sur un plan résistant la face antérieure de l'avant-bras (Voyez fig. II), la courbe décrite par les os hypertrophiés est bien plus manifeste; on voit alors qu'elle n'est pas absolument régulière: la déformation rappelle un peu celle qui est décrite sous le nom de « dos de fourchette »

dans la fracture du radius. La main est tout à fait indemne.

Au *membre supérieur gauche*, la lésion n'est pas symétrique ; l'*humérus* seul est touché, comme il est facile des'en convaincre en examinant de près la figure I. La diaphyse de l'os est uniformément hypertrophiée sur toute sa longueur et présente une incurvation assez prononcée, à concavité interne. Les saillies musculaires du bras sont déformées, le deltoïde, notamment, forme un relief très bien appréciable.

Le *bassin* apparaît nettement élargi lorsqu'on regarde le malade de face (Voyez fig. I.) ; il rappelle, par ses dimensions transversales, un bassin de femme. Le palper permet de constater un épaissement conséquent *des crêtes iliaques* ; les *épine iliaques antéro-supérieures* font une forte saillie sous la peau.

On peut encore remarquer, à l'examen de la figure I, la présence, sur l'abdomen, de plusieurs lignes transversales qui semblent être le résultat d'un tassement rachidien et d'une descente du thorax vers le bassin.

Le *thorax* est aplati dans le sens transversal ; mais, cet aplatissement n'est pas très apparent et demande à être recherché soigneusement par le palper himanuel. Ici, comme au bassin, les déformations sont à peu près symétriques. Les *côtes* sont hypertrophiées d'une façon presque uniforme, mais leur courbure n'est exagérée qu'à la partie antérieure, ce qui explique la forme toute spéciale de la cage thoracique, qui rappelle plutôt certaines déformations pottiques que la déformation classique de la *maladie osseuse de Paget*. Les *clavicules*

sont épaissies et leurs courbures si accentuées qu'elles soulèvent très fortement la peau. Les lésions ne sont pourtant pas symétriques : la clavicule gauche est plus grosse et plus courbée que la droite.

Aux *membres inférieurs*, l'hyperostose est peu accentuée, inappréciable même à un examen superficiel. Les *fémurs* sont tant soit peu augmentés de volume, sans que l'aspect musculaire général de la cuisse soit en rien modifié. Ils paraissent présenter aussi un peu d'incurvation en dedans ; mais, vraiment, il n'est pas facile de dire s'il s'agit là d'une incurvation pathologique. Les avis de ceux qui ont examiné le malade, du côté des cuisses, se sont, d'ailleurs, trouvés partagés. Nous en dirons autant des *tibias* : épaississement, courbure en dedans sont, s'ils existent, par trop peu marqués, pour être affirmés. Comme les mains, les pieds sont indemnes.

La *colonne vertébrale* n'est pas facile à explorer, à cause des douleurs très vives provoquées par cet examen. Au niveau du *cou*, les *apophyses épineuses* paraissent un peu épaissies. Les mouvements de la tête se font bien, mais réveillent quelques douleurs peu intenses. Chose curieuse à noter, ces douleurs siègent surtout dans les muscles, rappelant ainsi celles du torticolis. Les douleurs cervicales, nous l'avons déjà dit, ont toujours eu ce caractère. Elles sont principalement réveillées par les mouvements de rotation à droite et à gauche. L'élévation de la tête est complètement indolore ; nous avons même fait remarquer plus haut (et cela se voit sur la figure I) que le malade portait la tête assez relevée.

Dans la région dorso-lombaire, les mouvements sont

devenus des plus limités; la colonne vertébrale ne peut se redresser. La forme même de la courbure rachidienne est plus intéressante encore; on remarque à la fois de la *cyphose* et de la *scoliose*. Cette scoliose, très marquée, a sa convexité tournée vers la droite. Elle est nettement apparente sur la figure I qui représente le malade vu de face.

Les *troubles généraux* sont nuls. Indépendamment des douleurs lombaires, le malade se plaint d'une sensation de lassitude générale qui le condamne au repos. Les *appareils respiratoire, digestif et circulatoire* ne présentent rien d'anormal; les urines (12 à 1500 c. c. par jour) ne contiennent ni sucre, ni albumine.

Le traitement par l'iode de potassium n'a amené aucune espèce d'amélioration chez notre malade. Pendant toute la durée de son séjour à l'hôpital Tenon, il a semblé traverser une période de repos; ses lésions osseuses ne se sont nullement modifiées.

A notre grand regret, nous ne pouvons rien dire sur l'évolution de la maladie depuis le 23 mai 1899, date à laquelle notre sujet a quitté l'hôpital; malgré toutes nos recherches, il nous a été impossible de le revoir.

Les radiographies que nous joignons à notre travail représentent l'avant-bras droit en supination, en pronation complète et dans une position intermédiaire à la pronation et à la supination. Celle des membres inférieurs nous ont semblé par trop peu démonstratives pour être publiées. Ces radiographies montrent que les os de notre malade sont bien des os de *maladie de Paget*; on peut y constater les lésions que nous avons décrites dans

notre chapitre premier. Nous n'insisterons pas davantage sur ces épreuves qui viennent simplement confirmer le diagnostic ; exécutées aux diverses périodes de la maladie, elles eussent présenté un tout autre intérêt en permettant de suivre la marche des lésions macroscopiques. Quoiqu'il en soit, nous n'avons pas cru inutile de les faire publier ; ce sont, à notre connaissance, du moins, les premières radiographies en date, relatives à la maladie de Paget.

CHAPITRE III

§ I

Nous ne ferons ici que signaler les diverses hyperostoses avec lesquelles il est vraiment difficile de confondre la *maladie de Paget*, pour nous occuper particulièrement des ostéopathies chroniques.

Les *hyperostoses des membres variqueux* sont beaucoup plus localisées que l'hypertrophie diffuse de l'*ostéite déformante* ; elles s'accompagnent, en outre, de tout le complexus propre aux varices, de troubles trophiques, notamment.

Les *hyperostoses de l'ostéomyélite chronique* coïncident avec des traces d'ostéomyélite ancienne : fistules, cicatrices, etc. Ce sont encore des épaissements juxta-épiphysaires bien plus que diaphysaires, pouvant même retentir sur les articulations voisines.

Les *hyperostoses syphilitiques* sont, dans la syphilis acquise, des lésions assez limitées et les antécédents laissent peu de place au doute. Dans la syphilis héréditaire, elles prennent un aspect tout à fait caractéristique (clavicules noueuses, tibiae en lames de sabre), se manifestent dès l'adolescence et s'accompagnent d'autres stigmates bien connus. M. Poncet fait remarquer que les

douleurs de la maladie de Paget, quand elles existent, tranchent la difficulté.

Le *rachitisme* est par trop spécial dans sa date d'apparition, sa forme et son évolution pour prêter à la confusion. Il en est de même de l'*ostéomalacie* qui se montre surtout chez la femme et se traduit par un ramollissement et une fragilité extrêmes du squelette, aboutissant à des déformations sur lesquelles il ne saurait y avoir de méprise.

L'*acromégalie* (P. Marie, *Revue de Médecine*, 1886, avril, T. VI, p. 297) présente une physionomie des plus nettes. « C'est une hypertrophie singulière et non congénitale des extrémités supérieures, inférieures et céphaliques, hypertrophie des os des extrémités et des extrémités des os ». Il nous suffira de dire que ce sont surtout les pieds et les mains qui sont ici atteints pour faire écarter immédiatement toute idée de *maladie de Paget*.

L'*ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique* (P. Marie, *Revue de Médéc*, 1890, janvier, T. X, p. 1) se rencontre chez des gens atteints de lésions pulmonaires ou pleuro-pulmonaires anciennes ; elle se manifeste par des déformations ostéo-articulaires plus ou moins généralisées, habituellement symétriques, surtout marquées au niveau des dernières phalanges des doigts (doigts en baguettes de tambour). Ici encore nous sommes loin de la *maladie de Paget*.

La *léontiasis ossea* (Virchow, *Traité d'anat. pathologique*) est une hyperostose qui reste longtemps limitée à la face et n'envahit le crâne que secondairement.

La *spondylose rhizomélisque* (P. Marie, *Bullet. soc.*

méd. Hôpit. 1898, 11 février) est caractérisée essentiellement par une ankylose de la colonne vertébrale et des articulations de la racine des membres, les petites articulations restant intactes. Un tel syndrome ne saurait rappeler l'*ostéite déformante* et cependant, M. Milian a été tenté de faire la confusion dans une observation rapportée à la *Société Médicale des Hôpitaux*.

Il s'agissait d'un malade qui présentait une ankylose de la colonne vertébrale, accompagnée d'une hypertrophie osseuse presque généralisée. L'autopsie dont les résultats ont été donnés à la *Société Anatomique*, peu de temps après, vint établir le diagnostic et montrer qu'il était question, en réalité, d'une *spondylose rhizomélique*. Cette observation comporte un enseignement précieux : elle établit que l'hypertrophie diaphysaire ne suffit pas à caractériser une *maladie de Paget* ; à cette hypertrophie doivent se joindre les incurvations de formes spéciales que nous avons étudiées plus haut.

Restent les deux cas d'*ostéopathies chroniques à type non classé* publiées par M. P. Marie et MM. Hirtz et Merklen (*loc. cit.*).

L'observation de M. P. Marie (*ostéopathie facio-diaphysaire*) concerne une femme de vingt-neuf ans, qui présentait au-dessus des épiphyses inférieures des tibias et des fémurs une tuméfaction douloureuse symétrique. Cette tuméfaction avait également atteint, plus tard, les radius et les cubitus à leur tiers supérieur. Le crâne n'offrait rien de spécial. Par contre, les os maxillaires supérieurs, projetés en avant, étaient hypertrophiés ; le corps du

maxillaire inférieur semblait aussi épaissi. Enfin cette femme avait des troubles trophiques de la peau, mélanodermie très marquée avec desquamation sur toute l'étendue du corps et sur les racines des membres. Elle était dans un état de cachexie marquée et présentait les signes d'une tuberculose au début.

Le cas de MM. Hirtz et Merklen se rapporte à un homme de trente-sept ans, dont les deux membres inférieurs avaient un aspect éléphantiasique. Sur le gauche, l'augmentation de volume et la déformation étaient d'autant plus accentuées qu'on se rapprochait des parties inférieures du membre ; le pied était déjeté en dehors. La région externe du coup de pied présentait un aspect analogue au classique « coup de hache » de Dupuytren et la malléole interne surplombait les parties sous-jacentes qu'elle semblait avoir repoussées en dehors. Le pied avait l'apparence d'un véritable bloc osseux et l'hyperostose s'étendait jusqu'aux orteils. Sur le membre inférieur droit les lésions étaient moins prononcées et surtout visibles autour du coup de pied et du genou.

Il ressort de l'ensemble de notre travail que toute ostéopathie chronique dans laquelle on ne voit pas l'hyperostose se localiser à la diaphyse des pièces du squelette et exagérer leurs incurvations normales, respecter les articulations des membres, les mains et les pieds, doit faire rejeter l'idée de *maladie de Paget*. Tout au contraire, si cette localisation diaphysaire est manifeste, si les déformations osseuses ne sont que l'accentuation des courbures physiologiques, si les articulations des membres, les mains et les pieds sont indemnes, le diagnostic

s'impose, alors même que feraient défaut les autres caractères qui, généralement, viennent compléter le tableau symptomatique de *l'ostéite déformante*. Déjà le cas publié par MM. Moizard et Bourges pouvait permettre d'envisager ainsi la question. Nous allons voir, dans notre dernier paragraphe, que la discussion de notre observation vient également à l'appui de ces idées.

§ II

En effet, ce qui force le diagnostic chez le malade dont nous avons rapporté l'observation, c'est beaucoup plus l'aspect de la déformation de l'avant-bras droit et du bras gauche, l'intégrité des mains et des pieds, des articulations des membres, que tout le reste du tableau morbide. Les autres éléments symptomatiques manquent ou diffèrent plus ou moins de ceux qu'on a l'habitude de rencontrer.

Nous n'insisterons pas sur le début, en apparence précoce, de la maladie ; il est impossible, en réalité, de le déterminer d'une façon exacte, et, s'il est vrai que les douleurs lombaires duraient depuis l'âge de quinze ou seize ans, nous ne pouvons affirmer, sans trop nous risquer, que le début précis de l'affection remonte à cette époque. N'oublions pas cependant que, dans le cas de MM. Moizard et Bourges, la maladie avait débuté à l'âge de vingt-et-un ans et ce sera assez pour nous permettre de n'attacher que peu d'importance diagnostique à l'époque d'apparition de *l'ostéite déformante*.

Plus intéressante est l'étude de la douleur chez notre malade. Elle a été, comme nous l'avons vu, excessivement variable et capricieuse. Du côté de la colonne vertébrale, les douleurs ont été intenses et ont marqué, semble-t-il, le début de la maladie ; mais, du côté de l'avant-bras droit, elles n'ont jamais existé et c'est là pourtant que les déformations sont le plus accentuées. Au bras gauche, il n'y a eu qu'un peu d'engourdissement du membre. La douleur ne nous paraît donc pas un élément suffisant pour caractériser de véritables formes cliniques ; elle n'est nullement subordonnée aux déformations. En d'autres termes, un même individu peut réunir en un seul type clinique la forme douloureuse et la forme indolore de Joncheray.

La colonne vertébrale de notre sujet ne manque pas, non plus, d'attirer l'attention par la scoliose très prononcée qu'elle présente. On a bien relevé dans certaines observations, une légère courbure latérale du rachis, mais, comme à titre de rareté.

Rappelons enfin qu'on note encore, chez notre malade, une absence complète de symétrie des lésions, une intégrité presque absolue des membres inférieurs et parfaite des os du crâne, toutes particularités qui nous éloignent davantage du tableau classique de *l'ostéite déformante*.

En ce moment où des observations nombreuses de nouvelles ostéopathies chroniques se publient de toutes parts, nous avons essayé de déterminer les caractères propres à tous les cas connus de *maladie osseuse de Paget*. Des divers éléments symptomatiques que nous avons passés en revue il en est deux ou trois qui, dans l'état actuel

des choses, nous paraissent nécessaires et suffisants pour caractériser cette ostéopathie. Ainsi pourra peut-être se trouver simplifié le travail du nosologiste, si l'on admet avec nous qu'il lui suffira de constater une déformation osseuse du type indiqué plus haut, avec intégrité des mains, des pieds et des articulations des membres pour diagnostiquer une *ostéite déformante de Paget*.

CONCLUSIONS

Nous résumerons les quelques points que nous avons voulu mettre en lumière dans les lignes suivantes :

1° La caractéristique de l'*ostéite déformante de Paget* se réduit à deux termes :

— Hypertrophie diaphysaire uniforme avec exagération des courbures normales de l'os, intégrité presque toujours absolue des mains, des pieds, de la face et des articulations des membres :

— Evolution lente.

2° En dehors des autres éléments qui assez souvent viennent compléter le tableau clinique de la maladie, quand les conditions énumérées au paragraphe précédent seront remplies, le diagnostic pourra s'affirmer, même dans les cas où les lésions osseuses seront des plus restreintes.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- Sir James Paget.** — Médico-chirurg. transact. LX, 1877 et LXV, 1882.
- Vincent.** — Encyclopédie internationale de chirurgie.
- Rogier.** — Thèse de Paris, 1884.
- Pozzi.** — Congrès de chirurgie de Paris, 1885.
- P. Marie.** — Revue de Médecine, 1886, avril, T. VI, p. 297.
- Richard.** — Thèse Paris, 1887.
- Thibierge.** — Arch. génér. méd. 1890, janvier.
- P. Marie.** — Revue de Médecine, 1890, janv. T. X. p. 1.
- P. Marie.** — Bulletins Soc. Méd. Hôpit. 1892, 15 janvier et 10 juin.
- Moizard et Bourges.** — Archiv. Méd. expér. 1892, juillet, p. 479.
- Joncheray.** — Thèse de Paris, 1893.
- Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière 1894-1895.**
- A. Pic.** — Province Médicale; 7 nov. 1896.
- Mauclaire.** — Traité de chirurgie de Le Dentu et Delbet T. II, 1896.
- Poncet.** — Traité de chirurgie de Duplay et Reclus, deuxième édition, 1897. T. II.
- P. Marie.** — Bulletins Soc. Médic. Hôpit. 1898, 11 février.

P. Marie. — Revue de Médecine, 1898.

Milian. — Soc. Médic. Hôpit., 25 nov. 1898.

— Société anatomique, 3 févr. 1899.

Hirtz et Merklen. — Presse Médicale, 26 avril 1899.

Vu par le président de thèse,

PAUL BERGER

Vu, le Doyen,

BROUARDEL

Vu et permis d'imprimer :

Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

GRÉARD



Fig. I

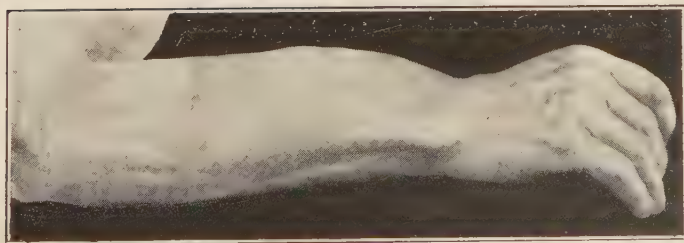


Fig. II

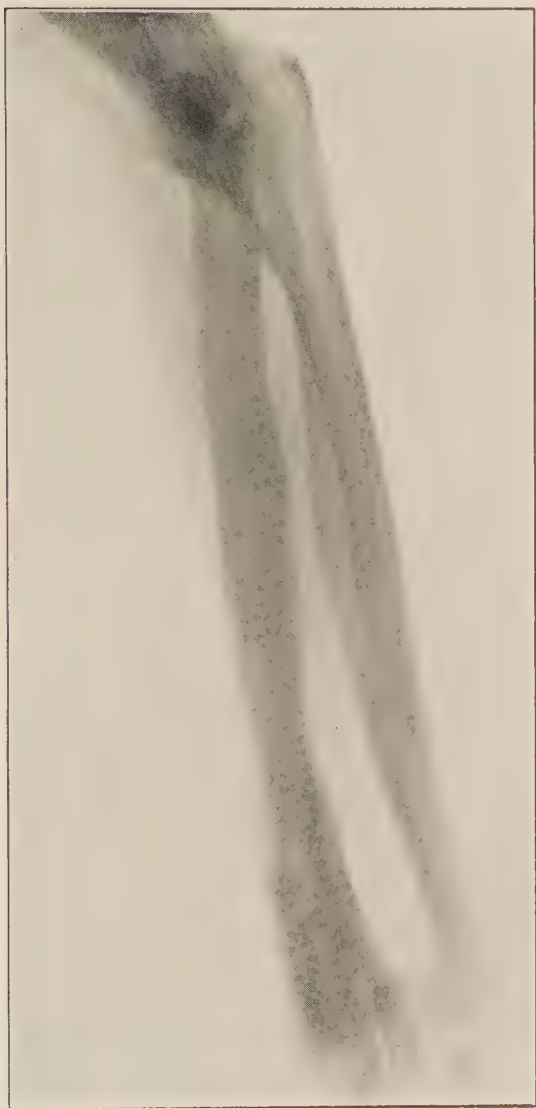


Fig. V



